

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Bernhard Stier, *Raimund Stein*

Hypospadie

Bernhard Stier, Raimund Stein

Steckbrief

Die Hypospadie stellt die häufigste kongenitale Hemmungsfehlbildung des Penis dar (ca. 1:200–300 aller männlichen Neugeborenen). Ihre Ätiologie ist ungeklärt. Sie ist mit 3 Anomalien des Penis assoziiert, die nicht zusammen auftreten müssen [11]:

- der ventralen Öffnung der Urethra, die an jeder Stelle zwischen der Glans und dem Perineum liegen kann;
- der ventralen Deviation des Penisschafts (Chorda) und der dorsalen Vorhautschürze in Assoziation mit dem ventralen Defizit an Vorhaut.
- Weitere assoziierte Fehlbildungen sind je nach Schweregrad gegeben.
- Die Behandlung der Hypospadie ist operativ und hat zum Ziel, ein funktionelles und kosmetisch optimales Ergebnis zu erhalten.
- Der zu bevorzugende Zeitpunkt für die Hypospadieoperation liegt zwischen dem 11. und 18. Lebensmonat.

Aktuelles

- Aktuell liegt eine S2k-Leitlinie zur operativen Behandlung der distalen, mittleren und proximalen Hypospadie vor (Überprüfung geplant 3/2024) [2].

Synonyme

- Hypospadie
- Hypospadia penis
- untere Harnröhrenspaltung
- hypospadia

Keywords

- Hypospadie
- Entwicklungsstörung der Harnröhre
- Penisdeviation
- Hodenhochstand
- Vorhautschürze
- Fertilitätsstörung

Definition

Bei der Hypospadie handelt es sich um eine inkomplette Entwicklung des ventralen Aspekts des Penis inkl. Urethra, Haut, Schwellkörper (alle drei) und ggf. auch des Skrotums. Der Meatus befindet sich an der Unterseite der Glans, der Koronarfurche, des Penisschafts, am Skrotum oder am Perineum (im Gegensatz zur sehr seltenen Epispadie; hier befindet sich der Meatus urethrae auf der Dorsalseite des Penis). Zusätzlich besteht eine Fehlbildung des Corpus spongiosum urethrae. Bei ca. 70% – auch der weniger ausgeprägten Formen – besteht eine Penisdeviation (Peniskurvatur).

Assoziierte Fehlbildungen sind z.B. Hodenhochstand (7–9%) – in bis zu 22% der Fälle bei Patienten mit proximaler Hypospadie –, Hydrozelen/inguinale Hernien (9–16%), in Verbindung mit diversen Syndromen und im Zusammenhang mit Varianten der Geschlechtsentwicklung [11].

Je proximaler der Meatus liegt, desto häufiger sind Begleitanomalien und sollten – ggf. sonografisch – ausgeschlossen werden. Allerdings ergibt sich – insbesondere im Hinblick auf distale Hypospadien – nicht die Notwendigkeit zur sonografischen Routinediagnostik [2]. Liegen allerdings gleichzeitig andere kongenitale Anomalien vor (z.B. Herzvitium, Analatresie, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte), so ist das Risiko für assoziierte Anomalien im Harntrakt erhöht und eine Urosonografie empfehlenswert.

Bei Vorliegen verschiedener kongenitaler Organdefekte in Verbindung mit einer Hypospadie sollte grundsätzlich eine zugrunde liegende syndromale Erkrankung bzw. ein genetischer Defekt ausgeschlossen werden [2].

Cave:

Es heißt „URO-Genitaltrakt". Durch die Embryologie des Urogenitaltrakts ergibt sich, dass Fehlbildungen im Urotrakt überproportional mit Fehlbildungen im Genitaltrakt (z.B. Ureterabgangsstenose, vesikorenaler Reflux, Nierenagenesie) einhergehen können (und umgekehrt). Die häufigsten Begleitanomalien sind der Maldescensus testis und inguinale Hernien [2].

Merke:

Bei allen Patienten mit beidseitigem Hodenhochstand und Hypospadie muss zwingend eine Variante der Geschlechtsentwicklung ausgeschlossen werden. Insbesondere bei den proximalen Formen – aber auch bei distalen Formen, die mit einem Kryptorchismus assoziiert sind – finden sich bei bis zu 30% Anzeichen einer Variante der sexuellen Differenzierung, beim bilateralen Kryptorchismus in Assoziation mit einer Hypospadie sogar bei fast 50% [11].

Epidemiologie

Häufigkeit

- Die Hypospadie ist die häufigste angeborene Fehlbildung des männlichen Genitales.
- Diese Fehlbildung weisen etwa 1:200–300 aller männlichen Neugeborenen auf.
  - Die Inzidenz scheint in den letzten 20 Jahren relativ konstant geblieben zu sein.
  - Es ergeben sich große Inzidenzunterschiede im Vergleich der 5 Kontinente [16].

Altersgipfel

- Die Diagnose wird meist im Neugeborenenalter gestellt.
- Im Einzelfall werden nicht behandlungsbedürftige Hypospadien erst nach dem Lösen der Vorhaut von der Glans penis erkannt.
- Neugeboren mit niedrigem Geburtsgewicht haben ein höheres Risiko für Hypospadie.

Geschlechtsverteilung

- Eine behandlungsbedürftige Hypospadie betrifft nur das männliche Geschlecht.

Prädisponierende Faktoren

- Diskutiert werden bei einer familiären Häufung von 5–10% genetische, aber auch endokrinologische Faktoren.
- So findet sich bei 6–8% der Jungen eine Hypospadie, wenn der Vater betroffen war, und in

bis zu 14% der Fälle bei Geschwistern.

- Bei monozygoten Zwillingen ist das Risiko für den Bruder um das 8,5-Fache erhöht, wobei hier insbesondere der mit dem geringeren Geburtsgewicht betroffen ist [11].

Ätiologie und Pathogenese

- Es wurden viele Hypothesen über die Ätiologie der Hypospadie vorgeschlagen:
  - genetische Veranlagung
  - unzureichende hormonelle Stimulation pränatal
  - mütterlich-plazentare Faktoren
  - Umwelteinflüsse
- Eine multifaktorielle Ätiologie der Hypospadie ist anzunehmen [14].
  - Neben endokrinen Störungen und Genmutationen werden auch Umweltfaktoren verantwortlich gemacht, Beweise gibt es jedoch nicht.
  - U.a. stehen auch Dioxine, Pestizide und Phytoöstrogene (z.B. Soja) als (Mit-)Verursacher in Verdacht [13].
  - Das Peniswachstum und die Bildung der Urethralöffnung sind hormonabhängige Prozesse [4] [5] [8].
- Die Hypospadie ist Folge einer kongenitalen Hemmungsfehlbildung der Urethra, des Corpus spongiosum, der Corpora cavernosa, der Glans, des Praeputiums, der Penisschafthaut und des Skrotums in der 9. bis 13. Schwangerschaftswoche.
- Der Meatus urethrae erhält seine Position zwischen Glans und Perineum.
- Die Ausprägung der Hypospadie wiederum ist abhängig von der Hemmung der Verschmelzung der Urethralfalten. Ein intrauteriner Androgenmangel ab der 14. Schwangerschaftswoche (SSW), welche der kritischen Phase der Morphogenese der Urethra entspricht, wird als ursächlich angenommen [7].
- Zusätzlich besteht eine Fehlbildung des Corpus spongiosum urethrae.
- Bei ca. 70% – auch der weniger ausgeprägten Hypospadien – besteht eine Penisdeviation.
- Eine Sonderform besteht bei der Hypospadie infolge eines 5α-Reduktase-Mangels.

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Die im deutschsprachigen Raum gebräuchliche Klassifikation der Hypospadie (Abb. 238.1) erfolgt basierend auf der anatomischen Position der Harnröhrenöffnung nach kompletter Freilegung des Penis und der Urethra [2]:
  - **distale-anteriore Hypospadie:** Meatus befindet sich an der Glans oder am distalen Penisschaft (häufigste Form, 70–80%, meist als isolierte Fehlbildung)
  - **mittlere Hypospadie** (ca. 15–20%): Meatus befindet sich penil zwischen dem penoskrotalen Übergang und dem distalen Penisschaftdrittel
  - **proximale-posteriore Hypospadie** (selten): Meatus befindet sich penoskrotal, skrotal oder perineal
- **Sonderformen:**
  - **Hypospadia sine Hypospadia:** Meatus befindet sich orthotop glandulär und ist normal konfiguriert, aber es liegt eine ausgeprägte Deviation des Penisschafts sowie eine mehr oder weniger ausgeprägte dorsale Vorhautschürze vor
  - **Megalomeatus:** Meatus befindet sich orthotop glandulär, ist aber wesentlich zu groß und reicht proximal an die Kranzfurche
- Um eine zuverlässige Klassifikation der Hypospadie (und die Bestimmung des Grades der Verkrümmung) vornehmen zu können, ist ein Erektionstest erforderlich.
  - Dabei hilft die schon während der körperlichen Untersuchung häufig auftretende spontane Erektion.
  - Druck auf die Schwellkörper und Injektion von steriler Kochsalzlösung in die

Schwellkörper erzeugt intraoperativ eine volle Erektion [2].

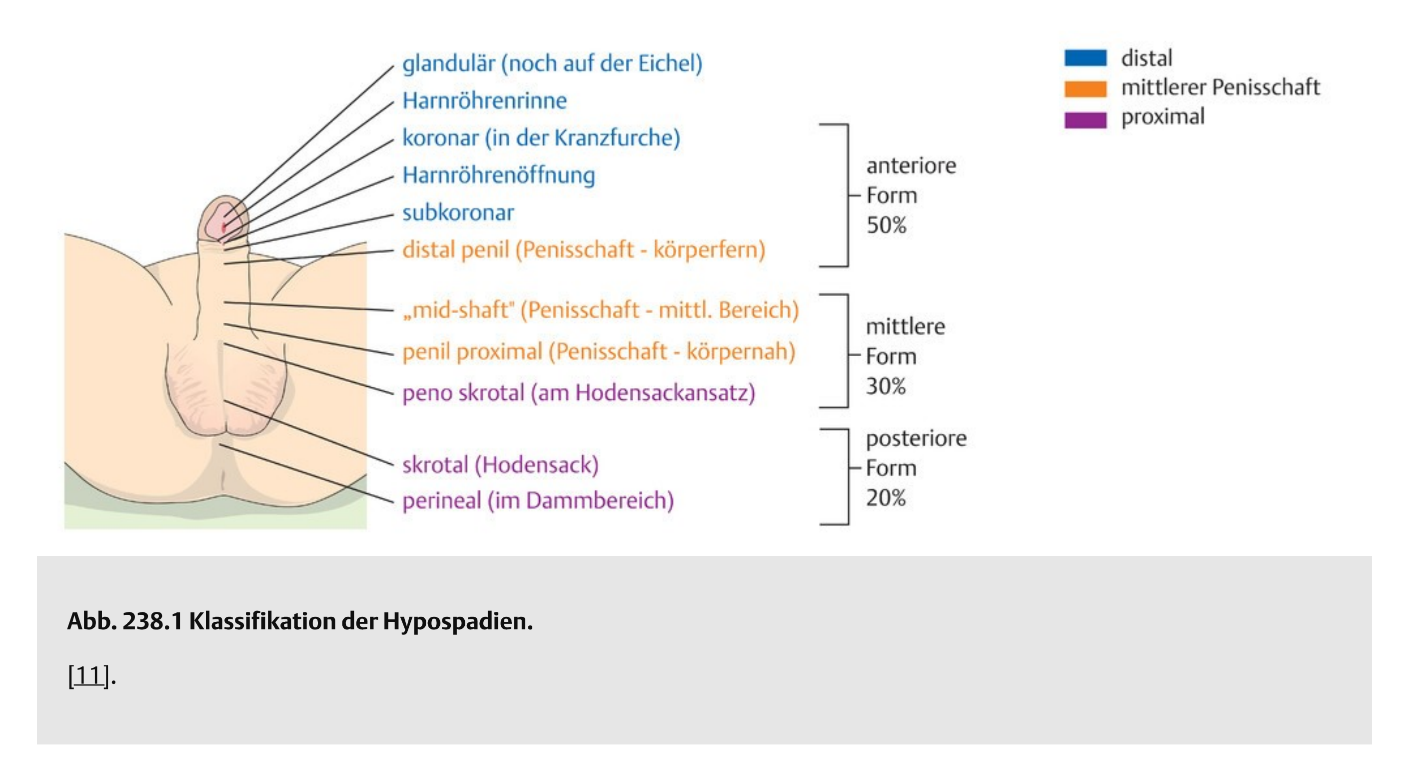


Abb. 238.1 Klassifikation der Hypospadien.

[11].

Symptomatik

- Bei der Hypospadie liegt zusätzlich eine Vorhautschürze und häufig eine Krümmung des Penisschaftes (Peniskurvatur) vor.
- Ein assoziierter Hodenhochstand (Maldescensus testis) muss ausgeschlossen werden.
- Symptome ergeben sich primär durch die Lage des Meatus. Eine Meatusstenose (Verengung der äußeren Harnröhrenmündung) ist allerdings selten.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Die Hypospadiediagnose ist eine Blickdiagnose.
- Je nach Ausprägung des Befunds (z.B. proximale Hypospadie) sollte eine erweiterte Diagnostik durchgeführt werden (z.B. Ultraschall der ableitenden Harnwege), Hormondiagnostik, Karyogramm (bei V.a. DSD – „disorder of sexual development", Störung der Geschlechtsentwicklung, besser: Variante der Geschlechtsentwicklung), s. Abb. 238.1, Abb. 238.2.
- Gemessen daran, dass Hypospadien unterschiedlicher Ausprägung keine Seltenheit sind, werden sie viel zu selten thematisiert.
  - Wir haben es hier mit einem Befund zu tun, welcher, besonders in südlichen Breitengraden, häufiger tabuisiert und daher seltener einer zeitgerechten Therapie zugeführt wird.
  - Genaue Zahlen über das Vorkommen bei Jugendlichen liegen z.Zt. nicht vor.
  - Auch bei frühzeitig operierten Patienten mit Hypospadie gibt es Kontroversen bzgl. psychosexueller Beeinträchtigung sowie Beeinträchtigung der Partnerschaft und des Sexuallebens.
- Proximale Hypospadien, vor allem in Kombination mit Hodenhochstand, sollten immer einer erweiterten Diagnostik zugeführt werden.
  - Dies sollte in einem Zentrum geschehen und interdisziplinär (Pädiater, päd. Endokrinologe, Radiologe, Kinderurologe/-chirurg) angelegt sein.
  - Es gilt dabei, alle möglichen Formen von Begleitfehlbildungen, Syndromen und Varianten der Geschlechtsentwicklung in den Blick zu nehmen.

46, XY DSD des Neugeborenen

Untersuchungsbefund

Sonografie

Gonaden zu tasten oder sonogr. keine Müller-Derivate, v.a. Testis

Müller-Derivate vorhanden

T hoch

T

T niedrig

DHT hoch

DHT

DHT niedrig

Mitbeteiligung der NNR

assoziierte Fehlbildungen

Defekt des Androgen-rezeptors

Defekt der 5α-Reduk-tase II

Defekt der LH-Rezep-tors
Enzymdefekt:
– P450c17
– 17 β-HSD III
– SF-1

Enzymdefekt:
– HSD3B2
– StAR
– CYP17
– HSD17B3
– CYP11A1
– POR

Defekt des:
– ATRX
– SOX9
– WT1

Defekt des:
SRY
SF-1
dupDAX1
Del9p, Del10q
– DAX-1

Persistent Mullerian Duct Syndrome:
AMH
AMH-R

Abb. 238.2 Diagnostikalgorithmus.

Diagnostik des Neugeborenen 46,XY-DSD mit proximaler Hypospadie zum Ausschluss/Nachweis einer DSD [3]. AMH/AMH-R = Anti-Müller-Hormon/Anti-Müller-Hormon-Rezeptor, DHT = Dihydrotestosteron, NNR = Nebennierenrinde, SRY = Sex determining region of Y (engl.), auf Deutsch: die das Geschlecht bestimmende Region auf dem Y-Chromosom, T = Testosteron.

Anamnese

- Besonderes Augenmerk sollte auf die familiäre Anamnese gelegt werden.
- Hier spielen vor allem das Vorkommen von Urogenitalfehlbildungen und von penilen, penoskrotalen, skrotalen oder perinealen Hypospadien eine Rolle.

Körperliche Untersuchung

- Die meisten Hypospadien sind schon bei der Geburt leicht zu diagnostizieren (mit Ausnahme der Megameatus-Intakt-Vorhautvariante, die nur nach Rückzug der Vorhaut zu sehen ist).
- Die Diagnose beinhaltet eine Beschreibung der lokalen Befunde [2] [16]:
  - Lage, Form und Weite des Meatus
  - Größe der Glans
  - Konfiguration des Präputiums (als „Schürze“ oder zirkulär geschlossen)
  - Vorhandensein einer hypoplastischen Urethra und deren Länge
  - Qualität (Hypoplasie) der distalen Harnröhre (nach Teilung des Corpus spongiosum)
  - Teilung des distalen Corpus spongiosum (Lokalisation)
  - ventrale Penisschaftdeviation bei artifizieller Erektion
  - Länge der Corpora cavernosa und damit des Penisschafts
  - ventrale Penisschafthaut (häufig hypoplastisch) und Verlauf der Raphe (häufig asymmetrisch)
  - Aussehen des Skrotums (ggf. bipart)
  - Position der Hoden
- Die diagnostische Bewertung umfasst auch eine Untersuchung auf die damit verbundenen Anomalien:
  - Kryptorchismus (in bis zu 9% der Fälle von Hypospadie)
  - offener Processus vaginalis oder Leistenbruch (bei 9–16%)
- Erektionstest zur Klassifikation der Hypospadie

Merke:

Die Meatusposition, eine Verkrümmung des Penis, eine Rotation des Penis, eine penoskrotale Transposition und begleitende Erkrankungen (wie Hodenhochstand und/oder Leistenhernie) sollen bei der orientierenden präoperativen Untersuchung erfasst und dokumentiert werden. Diese begleitenden Erkrankungen sollten im Rahmen der operativen Behandlung der Hypospadie versorgt werden. Letztlich kann aber immer nur eine genau Beschreibung der Fehlbildung intraoperativ erfolgen.

Eine ausgeprägte Hypospadie mit einseitigem oder bilateralem Hodenhochstand oder mit mehrdeutigen Genitalien erfordert eine vollständige genetische und endokrine Abklärung unmittelbar nach der Geburt, um Varianten der Geschlechtsentwicklung (DSD), insbesondere eine angeborene Nebennierenhyperplasie, auszuschließen (Abb. 238.2). Der Zusammenhang zwischen der Schwere der Hypospadie und den damit verbundenen Anomalien der oberen oder unteren Harnwege wurde nicht bestätigt.

Merke:

Die Hypospadie kann für den Jungen und die Eltern eine große psychische Belastung darstellen. Die Konfliktkonstellation beginnt nach der Geburt bei der Diagnosestellung. Das Internet mit der ungefilterten und unbegrenzten Verfügbarkeit von Information ist ein wesentlicher Verunsicherungsfaktor. Trotz der relativen Häufigkeit der Hypospadie ist die Erkrankung bei Eltern fast unbekannt oder wird tabuisiert (wichtig: zeitnahes kinderurologisches/kinderchirurgisches Konsil).

Jungen und ihre Eltern/Betreuer sollten prä- und postoperativ individuell gemäß den Erfordernissen gut und ggf. engmaschig betreut werden. Ggf. sollte dies über die Pubertät bis ins Erwachsenenalter erfolgen. Besonders wichtig ist dabei eine der psychomentalen und psychosexuellen Situation angemessene Transition. Besondere Bedeutung haben dabei Patienten mit proximaler Hypospadie zu bzw. mit Komplikationen, assoziierten Fehlbildungen und schwierigen Verläufen.

Labor

- in der Regel nicht erforderlich
- Zum Ausschluss von syndromalen Erkrankungen, V.a. Varianten der Geschlechtsentwicklung und in Abhängigkeit assoziierter Fehlbildungen können bestimmte Laboruntersuchungen einschließlich einer Karyotypisierung erforderlich sein.

Bildgebende Diagnostik

Sonografie

- Bei isolierten distalen und mittleren Hypospadien sollte kein Routineultraschall des Urogenitaltrakts erfolgen, da eine Assoziation mit anderen Fehlbildungen sehr selten ist.
- Bei den proximalen Hypospadien ist die Indikation zum Ultraschall des Urogenitaltrakts von der Ausprägung und/oder Assoziation mit zusätzlichen Fehlbildungen (z.B. Kryptorchismus, syndromaler Aspekt) abhängig [2].

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

Molekulargenetische Diagnostik

- Eine isolierte penoskrotale oder perineale Hypospadie kann ein Leitsymptom und ein klinischer Hinweis für das Vorliegen einer 46,XY-DSD nach der Geburt sein.
- Unter dem Begriff DSD werden vielfältige Diagnosegruppen subsummiert, bei denen die Geschlechtschromosomen, das Genitale oder die Gonaden inkongruent sind.
- Die Ursachen können vielfältig sein [2]:
  - numerische Chromosomenanomalien
  - Gonadenentwicklungsstörungen
  - Sexualhormonbiosynthesestörungen oder Sexualhormonresistenzen
  - inadäquat erhöhte oder erniedrigte Produktion von Sexualhormonen bzw. deren Vorstufen
- Es sollte unbedingt bevor eine Operation indiziert ist eine Vorstellung des Patienten in einem kinderendokrinologischen bzw. humangenetischem Zentrum erfolgen.

Differenzialdiagnosen

- Bei distaler Hypospadie ist keine weitere Diagnostik erforderlich.

- Proximale Hypospadien sollten vor allem in Kombination mit Hodenhochstand immer einer erweiterten Diagnostik zugeführt werden.
  - Dies sollte in einem Zentrum geschehen und interdisziplinär (Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe, Radiologe, Kinderurologe/-chirurg) angelegt sein.
  - Es gilt dabei, alle möglichen Formen von Begleitfehlbildungen, Syndromen und Varianten der Geschlechtsentwicklung auszuschließen (s. [8]).

> **Merke:**
>
> Eine Abgrenzung gegenüber Genitalhypoplasie bzw. Varianten der Geschlechtsentwicklung ist erforderlich. Bei Verdacht sollt eine weitere Diagnostik stattfinden (z.B. Karyotypisierung).

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Grundsätzlich ist eine Hypospadie keine lebensbedrohliche Fehlbildung.
- Die Behandlung der Hypospadie ist operativ und hat zum Ziel, ein funktionelles und kosmetisch optimales Ergebnis zu erhalten.
- Die operative Korrektur sollte spätestens im 2. LJ (optimal 9.–12. Lebensmonat) stattfinden. Unter Berücksichtigung kinderpsychologischer Faktoren ist der beste OP-Zeitpunkt um den 1. Geburtstag.
- Da zur Korrektur Vorhautmaterial benutzt wird, sollte unbedingt eine Beschneidung verhindert werden (z.B. muslimische und jüdische Bevölkerung!).
- Die Indikation der präoperativen hormonellen Behandlung wird von manchen Operateuren sehr weit und von manchen sehr eng gestellt [2].

Operative Therapie

- Operationsindikation gegeben bei [2]:
  - allen mittleren und proximalen Hypospadien
  - den distalen Formen mit einer Meatusstenose, Penisverkrümmung oder/und Penistorsion
- optimaler Zeitpunkt der Operation wesentlich beeinflusst durch:
  - Risiken der Anästhesie:
    - In der aktuellen Leitlinie [2] besteht darüber Konsens, dass das Anästhesierisiko umso höher ist, je jünger das Kind ist.
    - Ein in Kinderanästhesie erfahrener Anästhesist, geschultes Kinderpflegepersonal sowie eine adäquate Organisation und Infrastruktur ermöglichen, das perioperative Risiko zu minimieren und auch Säuglinge sicher zu versorgen.
  - therapeutisches Fenster:
    - Es besteht überwiegend Konsens, dass aufgrund der Datenlage der zu bevorzugende Zeitpunkt für die Hypospadieoperation zwischen dem 11. und 18. Lebensmonat liegt [2].
    - Hypospadieoperationen nach der Pubertät weisen höhere Komplikationsraten auf [2].
- Die Unterscheidung zwischen funktionell notwendigen und ästhetisch machbaren operativen Verfahren ist wichtig für die therapeutische Entscheidungsfindung.
- Bei ausgeprägten Befunden lässt sich eine eindeutige Indikation zur Erreichung der Operationsziele ableiten, zumal aus chirurgischer Sicht ein verbessertes Ergebnis der frühen Operation bei niedrigerer Komplikationsrate besteht.
- Relative Operationsindikationen bestehen bei gering ausgeprägten Befunden (z.B. glandulärer oder koronarer Hypospadie ohne Verkrümmung oder Torsion des Penis oder bei den Sonderformen.

- Im Zweifel sollte die Zustimmungsfähigkeit des Jugendlichen abgewartet werden (ca. 14–16 Jahre, Einsichtsfähigkeit); zumal bekannt ist, dass die Positionierung des Meatus bei späterer Beurteilung des Operationsergebnisses durch den Betroffenen als weniger wichtig empfunden wird.
- Erhoffte und objektiv zu erwartende operative Ergebnisse müssen auch im Langzeitverlauf mit den Eltern und je nach Alter mit dem Betroffenen besprochen und gegen mögliche Komplikationen abgewogen werden [2].
- In die Indikationsstellung sollte grundsätzlich auch die zu erwartende psychische Belastung des Kindes durch das auffällige Genitale einfließen.
- Operationsziele [2]:
  - glanduläre Lage des Neomeatus bei geschlossener Glans mit ungeteiltem, nach vorne gerichtetem Harnstrahl bei gutem Flow
  - Aufhebung der Penisschaftdeviation oder -torsion auch bei Erektion
  - ästhetisch ansprechender Aspekt, ggf. mit Skrotalplastik und Aufhebung der penoskrotalen Transposition
  - normale spätere Sexualfunktion

Präoperative hormonale Behandlung

- Die präoperative hormonelle Behandlung der Kinder mit Hypospadie wird unterschiedlich gehandhabt und sehr unterschiedlich beurteilt.
- Falls sie zur Anwendung kommt, wird der hormonellen Behandlung mit Dihydrotestosteron-Gel 2,5%, das 2× täglich über 4 Wochen lokal aufgetragen wird, wegen möglicher geringerer systemischer Wirkung, der Vorzug gegeben [2].
- Jungen mit Hypospadie weisen gelegentlich einen kleineren Penis und/oder eine schmale Urethralplatte auf.
  - Die Penisgröße und die Weite der Urethralplatte können durch die Gabe von Testosteron günstig beeinflusst werden.
  - Bei einem kleinen Penis/kleiner Glans und/oder proximalen Hypospadien kann die präoperative lokale Androgenbehandlung vorzugsweise mit Dihydrotestosteron-Salbe von Vorteil sein (sorgfältige Indikationsstellung – spätere Fertilitätsstörungen sind nicht ausgeschlossen) [2] [15].

Operative Techniken

- Grundsätzlich ist eine Hypospadie nicht mit einer Lebensbedrohung vergesellschaftet.
- Gleichwohl resultieren – je nach Ausmaß der Fehlbildung – funktionelle Folgezustände, die die medizinische Indikation einer operativen Korrektur rechtfertigen.
- Die Indikation zur operativen Korrektur sowie dessen Ausmaß richtet sich nach dem vorliegenden Befund und ist immer im Einzelfall zu prüfen.
- Die operativen Techniken einschließlich der postoperativen Komplikationen werden ausführlich in der aktuellen Leitlinie der DGKCH und DGU beschrieben [2].
- Behandlungsziel ist es, ein funktionelles und kosmetisch akzeptables Ergebnis zu erhalten. Je größer die kosmetische und funktionelle Beeinträchtigung, desto dringlicher ist die Operationsindikation.
- Eine nicht korrigierte Hypospadie im Jugendalter ist bislang selten.
- Die eigentliche sexuelle Funktion nach Hypospadiekorrektur ist im Erwachsenenalter in der Regel nicht beeinflusst.
- Nach wie vor werden allerdings psychische und psychosexuelle Aspekte der Hypospadie – trotz relativer Häufigkeit – zu selten diskutiert.
  - Eine gute, auch postoperative, medizinische und ggf. psychologische Begleitung des Patienten ist sinnvoll.
  - Dies gilt vor allem für die Pubertät.
- Grundsätzlich ist eine Korrektur im Jugend- und Erwachsenenalter möglich, allerdings meist mit deutlich schlechterem Ergebnis und höherer Komplikationsraten.

- Die häufigsten Komplikationen nach Hypospadiereparatur sind (ergänzt nach [6]):
  - urethrocutane Fistel
  - Meatusstenose
  - Urethrastenose
  - Dehiszenz der Glans penis, Urethradehiszenz, urethrales Divertikel
  - kosmetische Probleme (Hautschürzen, Narben etc.)
  - Haaranteile in der Urethra nach Transplantation von Penisschaft- oder Skrotalhaut
  - Peniskurvaturen
  - persistierende penoskrotale Transposition
  - irritierende Symptome beim urinieren, sprühender Urinstrahl
  - erektile Dysfunktion
  - Lichen sclerosus
    - Bei Vorliegen eines Lichen sclerosus soll vor der operativen Behandlung eine konservative Therapie mit hochpotentem Kortisonpräparat (z.B. Mometasonfuroat oder Clobetasol) erfolgen.
    - Ein von Lichen befallenes Gewebe darf nicht zur Bildung der Neourethra oder als Substitut verwendet werden. Am besten erfolgt die Rekonstruktion der Urethra dann mit Mundschleimhaut [2].
- Bislang gibt es nur sehr begrenzte Informationen über das Ergebnis unbehandelter Hypospadien.

> **Merke:**
>
> Trotz mehr als 250 verschiedener Techniken zur Hypospadiereparatur hängt das erfolgreiche Ergebnis hauptsächlich von der Expertise und dem Team des behandelnden Zentrums und der Verfügbarkeit von geeignetem Gewebe ab [14]. Eine gute Korrektur ist wesentlich ausschlaggebend für eine gute psychomentale und psychosexuelle Entwicklung.

Nachsorge

- Eine langzeitbegleitende Nachsorge ist bis zur Adoleszenz notwendig, um Harnröhrenstrikturen, Entleerungsstörungen und wiederkehrende Penisverkrümmungen, Divertikel und glanduläre Dehiszenz zu erkennen.
- Maximal 50% der Komplikationen, die eine erneute Operation erfordern, treten im ersten Jahr nach der Operation auf, der Rest im Verlauf des weiteren Lebens.
- Obstruktive Uroflowkurven sind nach Hypospadiekorrektur üblich und obwohl die meisten klinisch nicht signifikant sind, ist eine langfristige Nachbeobachtung erforderlich.
- Der Urinfluss ist bei Patienten nach einer Hypospadieoperation signifikant niedriger [16].

Verlauf und Prognose

- Grundsätzlich ist nach einer Hypospadiekorrektur ein normales soziales, psychosoziales und psychosexuelles Erleben gegeben.
- Allerdings kann dies individuell eingeschränkt sein – bedingt durch die Schwere der Erkrankung inkl. der assoziierten Fehlbildungen, die individuellen operativen Gegebenheiten und Komplikationen und das soziale Umfeld des Patienten.

> **Merke:**
>
> Jede Hypospadie, auch wenn nur ein klaffendes Präputium vorliegt, sollte zumindest einmal dem Kinderurologen zugeführt werden, da Begleiterkrankungen wie Penisdeviation oder Meatusstenose primär nicht auszuschließen sind.
>
> Eine Hypospadiekorrektur sollte immer in einem kinderurologischen Zentrum, das von Kinderchirurgie oder/und Urologie geführt wird, durchgeführt werden.

Besonderheiten bei bestimmten Personengruppen

Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen

- Jugendliche und Erwachsene, die sich in der Kindheit einer Hypospadiekorrektur unterzogen haben, haben eine etwas höhere Unzufriedenheitsrate mit der Penisgröße, insbesondere Patienten mit proximaler Hypospadie.
- Ihr Sexualverhalten unterscheidet sich aber nicht von dem der Kontrollgruppen (Anmerkung: Allerdings gibt es Hinweise für eine spätere Sexualkontaktaufnahme und Beeinträchtigung des psychosexuellen Erlebens [1]).
- Eine weitere Langzeituntersuchung von Männern, die mit Hypospadie geboren wurden und sich einer Hypospadiekorrektur unterzogen hatten, ergab in einer kontrollierten Studie, dass diese Patienten mit dem kosmetischen Ergebnis des Penis gemäß allen Parametern des PPPS („pediatric penile perception score") weniger zufrieden sind.
  - Es gab einen Unterschied in der Penislänge (9,7 vs. 11,6cm) und mehr Patienten hatten einen niedrigeren maximalen Harnfluss.
  - Noch deutlichere Ergebnisse wurden bei proximaler Hypospadie im Vergleich zu Kontrollen gefunden [16].
- Daher kommt einer sich an den realen Gegebenheiten und operativen Möglichkeiten orientierenden Aufklärung des Patienten eine große Bedeutung zu.
- Letztlich müssen erhoffte und objektiv zu erwartende operative Ergebnisse auch im Langzeitverlauf mit den Eltern und je nach Alter mit dem Patienten besprochen und gegen mögliche Komplikationen abgewogen werden.
- Jungen und Männer, bei denen die Diagnose Hypospadie übersehen bzw. aus anderen Gründen nicht in jungen Jahren korrigiert wurde, haben das Recht auf einen kosmetisch und funktionell normalen Penis.
  - Wenn sich die Patienten für eine operative Korrektur entscheiden, gelten die gleichen operativen Kriterien wie im Kindesalter, unter Berücksichtigung der Besonderheiten im Erwachsenenalter (z.B. Verwendung von anderem Nahtmaterial, Rasur vor OP etc.).
  - Die Komplikationsrate ist bei Erwachsenen mit Hypospadiekorrektur höher als im Kindesalter.
  - Leider ist die Datenlage zum Outcome hierzu dürftig.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Deibert CM, Hensle TW. The psychosexual aspects of hypospadias repair: A review. Arab J Urol 2011; 9: 279–282
- [2] Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie e.V. (DGKCH) und Deutsche Gesellschaft für Urologie e.V. (DGU). S2k Leitlinie zur operativen Behandlung der distalen, mittleren und proximalen Hypospadie (2021). Im Internet: https://register.awmf.org/assets/guidelines/006–026l_S2k_Operative-Behandlung-distale-mittlere-proximale-Hypospadie_2021–09.pdf; Stand: 14.11.2022
- [3] Deutsche Gesellschaft für Urologie (DGU) et al. S2k-Leitlinie Varianten der Geschlechtsentwicklung (Stand 07/2016). Im Internet: www.aem-online.de/fileadmin/user_upload/Publikationen/S2k_Geschlechtsentwicklung-Varianten_2016–08_01_1_.pdf; Stand: 08.11.2022
- [4] Hiort O, Brandis M. Fehlbildungen und Krankheiten des äußeren Genitales. In: Hoffmann GF, Lentze MJ, Spranger J, Zepp F, Hrsg. Pädiatrie. Berlin, Heidelberg: Springer; 2014: 1645ff
- [5] Hiort O. Krankheiten der Keimdrüsen. In: Hoffmann GF, Lentze MJ, Spranger J, Zepp F, Hrsg. Pädiatrie. Berlin, Heidelberg: Springer; 2014: 645ff
- [6] Keays MA, Dave S. Current hypospadias management: Diagnosis, surgical management, and long-term patient-centred outcomes. Can Urol Assoc J 2017; 11 (Suppl. 1): S48–53
- [7] Pichler R, Djedovic G, Klocker H et al. Quantitative measurement of the androgen

receptor in prepuces of boys with and without hypospadias. BJU Int 2013; 112: 265–270

- [8] Queißer-Wahrendorf A, König R. Angeborene Entwicklungsdefekte. In: Hoffmann GF, Lentze MJ, Spranger J, Zepp F, Hrsg. Pädiatrie. Berlin, Heidelberg: Springer; 2014: 330ff
- [9] Radmayr C, Bogaert G, Dogan HS et al. EAU guidelines on paediatric urology. Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology; Stand: 08.11.2022
- [10] Stein R. Hypospadias. Eur Urology Suppl 2012; 11: 33–45
- [11] Stein R. Hypospadie. In: Michel SM, Thüroff JW, Janetschek G, Wirth M, Hrsg. Die Urologie des Kindes. Heidelberg: Springer; 2016: 1883–1890
- [12] Stier B. Hypospadie. In: Fegeler U, Jäger-Roman E, Rodens K, Hrsg. Praxishandbuch der pädiatrischen Grundversorgung. 2. Aufl. München: Elsevier; 2020
- [13] Stier B, Schmittenbecher P. Jungenspezifische Krankheitsbilder. In: Stier B, Winter R, Hrsg. Jungen und Gesundheit. Stuttgart: Kohlhammer; 2013
- [14] van der Horst HJR, de Wall LL. Hypospadias, all there is to know. Eur J Pediatr 2017; 176: 435–441
- [15] Veale D, Miles S, Bramley S et al. Am I normal? A systematic review and construction of nomograms for flaccid and erect penis length and circumference in up to 15 521 men. BJU Int 2015; 115: 978–986

Wichtige Internetadressen

- www.hypospadias-society.org/
- http://heainfo.org/
- www.ouh.nhs.uk/patient-guide/leaflets/files/100701hypospadias.pdf
- www.kindernetzwerk.de/images/glossar/Krankheitsbeschreibungen/Hypospadie.pdf
- Treatment for Hypospadias – Information für Eltern (engl.): www.ouh.nhs.uk/patient-guide/leaflets/files/100701hypospadias.pdf

Quelle:

Stier B, Stein R. Hypospadie. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/11SYI2R2